

SARCOMAS CUTANEOS: UN ESTUDIO COMPARATIVO CLINICO-PATOLOGICO

*Dr. Carlos De La Cabada**
Dra. María Cristina Sucre G.*
Dra. Carmen B. Lynch D.*
Dr. Gioacchino Cacciabaudo*
Dra. Mariela Zamora***

De La Cabada C, Sucre G. MC, Lynch D. CB, Cacciabaudo, C. Zamora M. **Sarcomas Cutáneos: Un Estudio Comparativo Clínico-Patológico.** Derm. Venez. 1997; 35: 63-68

RESUMEN:

Los sarcomas cutáneos representan un grupo de tumores malignos que crecen en tejido mesenquimático, son raros, y han sido reportados en la literatura quirúrgica, médica y patológica. En este estudio revisamos las biopsias realizadas por el Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Militar "Carlos Arvelo" desde 1980 hasta 1996. Se diagnosticaron 35 casos de sarcomas cutáneos y revisamos sus características generales. Los tres más frecuentes fueron el fibrohistiocitoma maligno, el dermatofibrosarcoma protuberans y el liposarcoma. Se estudiaron las características clínicas e histopatológicas de los 14 casos tratados en el Servicio de Dermatología.

Palabras Clave: Sarcomas Cutáneos.

ABSTRACT:

Cutaneous sarcomas belong to a group of malignant neoplasms that arise from mesenchymal structures. This tumors are uncommon and have been reported in the surgical, medical, and pathology literature. In this study, we reviewed the biopsies made by the Pathology Department of the Military Hospital "Carlos Arvelo" between 1980 and 1996. We found 35 cutaneous sarcomas in 16 years. We reviewed their general features. The most common were malignant fibrous histiocytoma, dermatofibrosarcoma protuberans and liposarcoma. We also reviewed the clinical and pathology features of the 14 tumors treated by the Dermatology Department of the hospital.

Key word: Cutaneous Sarcomas.

INTRODUCCION

Los sarcomas representan un diverso grupo de tumores malignos que crecen en tejido mesenquimático de cualquier sitio del cuerpo, aun en estroma visceral y haces neurovasculares. Su incidencia es rara representando menos de 1 % de las malignidades del adulto y 15% de las pediátricas. Muchos se desarrollan en tejido de origen embriológico mesodérmico. Los sarcomas de tejido blando se se

paran en sarcomas cutáneos clásicos de cabeza, tronco y extremidades; sarcomas viscerales y sarcomas misceláneos que incluyen el sarcoma de kaposi y el mesotelioma. Los sarcomas cutáneos se definen como los que se desarrollan en cualquier nivel de la dermis. En general, se agrupan por similitudes en apariencia patológica, clínica y conducta.^(1,2)

Se han asociado a historia de radioterapia, exposición a químicos y drogas, historia de inmunosupresión, trauma previo y condiciones genéticas.⁽¹⁾

Histopatológicamente constituyen un grupo complejo de tumores mos-

trando varias líneas de diferenciación y a menudo es difícil clasificar una lesión como benigna o maligna, por lo que es importante evitar biopsias con sacabocados para evitar errores diagnósticos.⁽¹⁾ Los subtipos histológicos incluyen el fibrohistiocitoma maligno, dermatofibrosarcoma protuberans, liposarcoma, sarcoma sinovial, neurosarcoma, sarcomas vasculares, leiomiomas y rhabdomiomas. El factor pronóstico más importante es el grado histológico.^(1,2)

El propósito del estudio fue revisar la incidencia de los sarcomas cutáneos en el Hospital Militar "Carlos Arvelo" (HMCA), y las características clínicas

** Adjunto de Dermatología; * Residentes de Postgrado de Dermatología,

* Adjunto de Anatomía Patológica Hospital Militar "Carlos Arvelo". Servicios de Dermatología y de Anatomía Patológica

e histopatológicas de los casos tratados en el servicio de dermatología del hospital durante el período comprendido entre los años 1980 y 1996; así como corroborar los diagnósticos histopatológicos revisando la hematoxilina - eosina y las coloraciones especiales de tricrómico de masson, reticulina y ácido periódico de Schiff (PAS).

MATERIALES Y METODOS

Se realizó un estudio retrospectivo y descriptivo para el cual se revisaron los archivos del servicio de Anatomía Patológica del Hospital Militar "Carlos Arvelo" durante el período de enero de 1980 a agosto de 1996 en el cual se realizaron 59.895 biopsias y de éstas se seleccionaron los casos diagnosticados como sarcomas cutáneos de acuerdo a los subtipos histológicos descritos. Se incluyeron los sarcomas cutáneos de cabeza, cuello, tronco y extremidades y se excluyó el sarcoma de kaposi epidémico. Los datos fueron obtenidos a partir de informes de biopsias y de las historias clínicas, de los archivos del servicio de anatomía patológica y de historias médicas del Hospital Militar "Carlos Arvelo".

Se estudió la incidencia y las características clínicas de acuerdo a edad, sexo y ubicación de todos los sarcomas de tejido blando tratados en el Hospital. Se escogieron los casos tratados en el servicio de dermatología para analizar las características clínicas sobre tipo de lesión, tamaño, evolución previa, diagnóstico clínico, recurrencias, tratamiento y evolución posterior; así como para revisar las características histopatológicas de cada uno con respecto a grado de diferenciación, número de mitosis, morfología nuclear, grado de celularidad, anaplasia celular o pleomorfismo en

las coloraciones de hematoxilina - eosina. Se recolectaron los bloques de parafina encontrados en el archivo(12) para realizar nuevos cortes y se colorearon con hematoxilina - eosina en los casos necesarios y en todos los casos en los que anteriormente no se había realizado coloraciones especiales se realizó tricrómico de masson, reticulina y PAS.

Se recogieron los datos en tablas, se realizaron cuadros resumen y se analizaron los resultados en base a porcentaje. Se compararon los resultados con la literatura mundial.

RESULTADOS

Inicialmente se recolectaron 38 casos de sarcomas cutáneos diagnosticados durante el período de 1980 a 1996, y posteriormente al revisar de nuevo la histología se eliminaron 3 casos que se trataban de tumores benignos, 2 habían sido reportados como fibrohistiocitomas malignos en niños; y uno como lipoma atípico. En total, se diagnosticaron 35 casos de sarcomas cutáneos en el servicio de anatomía patológica que fueron tratados en los servicios de dermatología, cirugía general, cirugía pediátrica, cirugía plástica, oncología y traumatología del Hospital Militar "Carlos Arvelo". Del total de casos, 14 fueron evaluados en el servicio de dermatología (40%).

El sarcoma más frecuente fue el fibrohistiocitoma maligno (FHM) con 12 casos (34.3%), el segundo fue el dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) con 7 casos (20%) y el tercero el liposarcoma (14.3%); hubo 3 leiomiomas (LMS), sarcoma de kaposi clásico y sarcoma sinovial (5,7% cada uno), y angiosarcoma, hemangiopericitoma maligno, sarcoma de la vaina del nervio periférico y sarcoma no determinado (2,9% cada uno). La

localización más frecuente fue en las extremidades. La edad de presentación más frecuente entre los 40 y 70 años (X: 46 años), con 4 casos diagnosticados en pacientes menores de 20 años lo que corresponde a un 11,4 5. (Tabla 1).

Los sarcomas cutáneos tratados en el servicio de dermatología del HMCA se presentan en las tablas 2, 3, 4 y 5 con su frecuencia, características clínicas, de tratamiento y seguimiento respectivamente. La mayoría se presentó como nódulo cutáneo⁽⁷⁰⁾ con un tamaño promedio de 2.5 cm. El 92.8% fue tratado con cirugía amplia (margen de resección entre 2 a 5 cm) y marginal sin reportes de recurrencias posteriores. Los casos reportados como recidivantes fueron 2 que correspondían a un FHM y un LMS, ambos fueron tratados con cirugía amplia con colgajos cutáneos y no han tenido recurrencias posteriores; el LMS había sido diagnosticado como DFSP antes de realizar las coloraciones especiales. Con respecto al seguimiento 8 pacientes se han mantenido libres de lesiones en un tiempo promedio de seguimiento de 3 años. Sólo murió 1 por causa de metástasis que se trataba de un LMS subcutáneo de las venas del plexo superficial del antebrazo. Se desconoce la evolución posterior de 35.7% de los casos.

En la tabla 6 se especifican las características histopatológicas de los sarcomas tratados en dermatología. Todos eran tumores de células fusocelulares, 7 con patrón estoriforme a excepción del angiosarcoma que tenía sus características propias. Inicialmente, había 8 casos de DFSP y al realizar el tricrómico de masson se cambió el diagnóstico de uno de los casos a LMS.

DISCUSION:

Los sarcomas cutáneos son neoplasias muy raras sin características clíni

TABLA 1
DISTRIBUCION DE SARCOMAS CUTANEOS POR EDAD,
SEXO Y LOCALIZACION ANATOMICA.
Hospital Militar "Carlos Arvelo"
1980 (enero) - 1996 (agosto)

Sarcoma	N4 (%)	Sexo			Edad (años)	Localización				
		M	F	D		ES	El	T	C	D
FHM	12(34.3)	5	6	1	A:24-63 X:50 DE:12.9	2	2	3	1	4
DFSP	7(20)	4	3	-	A:11-55 X:33 DE:] 8.6	2	4	-	-	1
Liposarcoma	5(14.3)	2	3	-	A:43-72 X:57 DE: 15.5	2		1	1	1
LMS	3(8.6)	1	2	-	A:43-83 X:68 DE:22.1	2	-	-	1	-
SKC	2(5.7)	2	-	-	A:49-64	1	1	-	-	-
Sarcoma Sinovial	2(5.7)	2	-	-	A:1 1-69	1	-	1		
Angiosarcoma	1(2.9)	-	1	-	80	-	-	-	1	
HPM	1(2.9)	1	-	-	22		1			
SVNP	1(2.9)	-	1	-	1					
Sarcoma?	1(2.9)	-	1	-	1		1			
Total	35	17	17	1	Aa-83 X:46 DE:23.4	10	9	6	4	6

Fuente: Archivo de Anatomía Patológica y de Historias Médicas.

FHM: fibrohistiocitoma maligno; DFSP: dermatofibrosarcoma protuberans; LMS: leiomiomasarcoma; SKC: sarcoma de kaposi clásico; HPM: hemangiopericitoma maligno; SVNP; sarcoma de la vaina del nervio periférico. (m): meses. ES: extremidad superior, El: extremidad inferior; T: tronco; C: cabeza; D: desconocido. A. amplitud. X: media, DE: desviación estándar.

TABLA 2
Sarcomas Cutáneos tratados en dermatología: frecuencia
Hospital Militar "Carlos Arvelo"
1980 (enero) - 1996 (agosto)

Sarcomas	Nº (%)
Fibrohistiocitoma Maligno	3(21.4)
Dermatofibrosarcoma Protuberans	7(50)
Leiomiomasarcoma	3(21.4)
Angiosarcoma	1(7.1)
Total	14

Fuente: Archivo de Anatomía Patológica

caso distintivo y constituye un reto diagnóstico tanto para el médico tratante como para el patólogo, siendo después un problema su tratamiento por ser tumores localmente muy destructivos con alta tasa de recurrencias después de la excisión quirúrgica local (80% en 2 años), por lo que el diagnóstico adecuado es muy importante para decidir la conducta terapéutica. (2-4) En nuestra casuística en contramos 35 casos de sarcomas cutáneos diagnosticados en 16 años lo que sí refleja que se trata de una patología muy poco frecuente. De estos casos 40% fueron tratados por el servicio de dermatología, de ahí la importancia de aumentar el conocimiento del dermatólogo sobre este tipo de tumores.

En un estudio realizado en el Instituto de Anatomía Patológica de la Universidad Central de Venezuela en un período de 11 años reportaron 23 fibrosarcomas⁽⁵⁾, éste fue realizado antes de 1980 cuando era más difícil el diagnóstico diferencial de estos sarcomas.

En la literatura se reporta que no hay predilección de raza ni sexo y la edad más frecuente de presentación de los sarcomas de tejido blando se reporta entre los 40 y 70 años. La edad promedio fue 46 años. Con respecto a la localización anatómica de los tumores 60% de los casos ocurre en extremidades. En nuestro trabajo 54.3% fue en extremidades.

Nuestra casuística en niños fue 4 casos (11.4%) de los sarcomas cutáneos. Es difícil compararlo con la literatura mundial ya que la frecuencia de tumores cutáneos malignos en niños no es conocida. En las casuísticas incluyen a rhabdomyosarcoma, sarcomas óseos, entre otros con una incidencia general de 15%.^(1,2) Estos

TABLA 3
Sarcomas Cutaneos tratados en dermatología: Clínica
Hospital Militar "Carlos Arvelo" 1980 (enero) - 1996 (agosto)

Sarcoma	Presentación Clínica			Tamaño (cm)	Evolución Previa	Recidiva
	Nódulo	Tumor	Otro			
FHM	2	-	1	A:0.7-2.8 X: 1.75 DE: 1.48	A:3a-Sa	1
DFSP	5	1	1	A:0.6-5 X: 1.87 DE: 1.58	A:3m-6a X:2a DE: 2.3	
LMS	3	-	-	A: 4-5 X: 4.33 DE: 0.58	A: 2m - 2a X: 1 a DE: 11 m	1
Angiosarcoma	-	-	1	difuso	6 m	-
Total	10	1	2	A: 0.7 - 5 X: 2.48 DE: 1.63	A: 2m - 5a X: 2a DE: 1.9a	2

Fuente: Archivo de Anatomía Patológica y de Historias Médicas

TABLA 4
Sarcomas Cutáneos tratados en dermatología: Tratamiento
Hospital Militar "Carlos Arvelo" 1980 (enero) - 1996 (agosto)

Sarcomas	Tratamiento				Qt
	C. Amplia	C. Marginal	Colgajo	Rt	
FHM	1	2	1		
DFSP	5	2	4	1	
LMS	3	-	1	-	1
Angiosarcoma	-	-		1	-
Total	9	4	6	2	1
Porcentaje	64,3	28.5	42.8	14.3	7.1

Fuente: Archivos de Historias Médicas

FHM: fibrohistiocitoma maligno; DFSP: dermatofibrosarcoma protuberans; LMS: leiomiomasarcoma; C: cirugía; Rt: radioterapia; Qt:

TABLA 5
Sarcomas Cutáneos tratados en dermatología: Seguimiento
Hospital Militar "Carlos Arvelo" 1980 (enero) - 1996 (agosto)

Sarcomas	Seguimiento			
	Metástasis	Sin lesiones	Desconocido	Muerte
FHM		1 (9a)	2	
DFSP		5 (7m-8a)	2	
LMS	1	2 (6m-1 a)	-	1
Angiosarcoma	-	-	1	-
Total	1	8 (6m-9a)	5	1
Porcentajes	7.1	57.1 (X: 3a)	35.7	7.1

Fuente: Archivo de Historias Médicas

FHM: fibrohistiocitoma maligno; DFSP: dermatofibrosarcoma protuberans; LMS: leiomiomasarcoma. a: años, m: meses.

tumores fueron excluidos en este trabajo. En un trabajo retrospectivo realizado en una población infantil encontraron que los sarcomas no clasificados representaban 4% dentro de una lista de tumores malignos primarios y metastásicos.⁽⁶⁾ En el HMCA, 11.1 % es un índice alto, de estos casos sólo 1 DFSP fue tratado en dermatología y fue revisado, por lo que posteriormente se revisarán los 3 casos restantes para corroborar el diagnóstico.

El FHM representa el sarcoma cutáneo más común en hombres adultos. 40% ocurre entre la sexta y séptima década de la vida y menos de 5% ocurre en menores de 20 años^(1,2,7,8) En nuestro trabajo fue el más frecuente (34.3%) a una edad promedio de 50 años, pero con una incidencia por sexo casi igual.

El DFSP constituye un sarcoma de tejido blando de malignidad intermedia, cuya incidencia es baja constituyendo 0.06% de todos los tumores malignos y 1.17% de todos los sarcomas de partes blandas.^{9t} La incidencia mundial ha sido estimada a 8 casos por 1 millón de personas por año y más recientemente, 5 casos por millón de personas por año.⁰⁰ En un estudio de 11 años en el Instituto de Anatomía Patológica de la Universidad Central de Venezuela fueron reportados 6 DFSP. En una serie ocupó el quinto lugar (6%) pero incluían todos los sarcomas de tejido blando⁽¹¹⁾ Nuestra incidencia correspondió a 20%, el segundo más frecuente. Es raro en niños, una serie reportó 2 casos; y otros dicen que no es tan raro.^(9,12,13) La mayoría de los casos ocurre entre los 20 y 50 años^(9,10,12,13) La edad promedio de nuestros pacientes fue 33 años y hubo 1 caso en un niño de 11 años. La localización más frecuente en los casos del HMCA fue en las extre-

TABLA 6 Sarcomas Cutáneos tratados en dermatología: Características histopatológicas Hospital Militar "Carlos Arvelo" 1980 (enero) - 1996 (agosto)					
	DFSP	LMS	FHM	Angiosarcoma	Total
Nº casos	7	3	2	1	13
Patrón estoriforme	5	no	2	no	7
Pleomorfismo					
no	1	-	-	-	1
leve	5	1	2	1	9
moderado	1	1	-	-	2
frecuente	-	1	-	-	1
Mitosis					
poca	7	2	2	1	12
moderada	-	1	-	-	1
frecuente	-	-	-	-	-
Hemosiderina					
sí	2	-	2	-	4
no	5	3	-	1	9
Invasión subcutánea	7	3	1	1	12
no	-	-	1	-	1
Úlcera epidérmica					
sí	-	-	-	-	-
no	7	3	2	1	13
T. Masson					
+ colágeno	7	-	2	-	9
+ músculo	-	3	-	-	3
+ tumor	-	-	-	1	1
Reticulina					
positivo	7	2	2	1	12
no se hizo	-	1	-	-	1
PAS					
positivo	-	2	-	-	2
negativo	7	-	2	1	10

Fuente: Bloques y láminas histológicas obtenidos en el Archivo de Anatomía Patológica DFSP: dermatofibrosarcoma protuberans; LMS: leiomiocarcoma; FHM: fibrohistiocitoma maligno;

T. Tricrómico; +: positivo.

midades (7 casos); en la literatura lo reportan más frecuente en pecho y tronco superior^(10,12,13) y en una serie de 19 casos fue más frecuente en cabeza y cuello (42%).⁽¹³⁾

El liposarcoma es el segundo sarcoma de tejido blando más común en adultos en 55-60% en hombres. En nuestro trabajo fue el 32 más común; la mayoría de las series revisadas no incluyen al DFSP quizás por tratarse de un tumor de malignidad intermedia.^(1,2,11) Los LMS son muy infrecuentes constituyendo 0.7% de todas las neoplasias malignas^(14,15,16) y 2 a 3% de los sarcomas de tejido blando superficial.⁽¹⁰⁾ Se presentan como nódulos entre la 51 y 71 década de la vida y se desarrollan usualmente en extremidades. 40% de los casos de sarcomas cutáneos en el HMCA fueron vistos en dermatología y estuvieron representados por el total de casos de DFSP y LMS, 3 casos de FHM y un angiosarcoma. De aquí, podríamos deducir que para los dermatólogos el sarcoma de tejido blando más frecuente es el DFSP y se destaca la importancia de nuestro servicio en el diagnóstico de estos sarcomas en nuestro hospital.

Sus presentaciones clínicas, en general, fueron como las descritas en la literatura. Los DFSP y los LMS se describen como nódulos cutáneos en la mayoría de los casos.^(2,7,12,13)

La terapia de elección para los sarcomas es la cirugía amplia, con márgenes de 3 a 5 cm., llegando hasta la fascia.^(1,2,10) De nuestra casuística, 9 tumores fueron tratados con cirugía amplia sin recurrencias posteriores; y 4 fueron tratados con cirugía marginal, de estos últimos se desconoce su evolución posterior. Es importante

tomar los datos completos de los pacientes para su seguimiento ya que por tratarse a veces de lesiones pequeñas se realiza biopsia excisional y el paciente se cree curado, no regresa por el diagnóstico histopatológico y no se amplían los márgenes en caso de resultar tumores malignos.

El factor pronóstico más importante es el grado histológico que depende de la tasa mitótica, morfología nuclear, pleomorfismo y anaplasia. La tendencia a metástasis depende del grado del tumor; rara vez ocurren y son más frecuentes a pulmones y ganglios linfáticos regionales.^(z-15) los sarcomas cutáneos revisados correspondieron a las características histológicas descritas en la literatura^(2,3,13,15) presentándose, los DFSP como tumores fusocelulares con patrón estoriforme y escasas figuras mitóticas; los FHM con patrón estoriforme, células gigantes multinucleadas y pleomorfismo celular y el LMS con haces entrelazados de células fusiformes con anaplasia y mayor grado de mitosis. Las coloraciones especiales como se esperaba ayudaron a corroborar los diagnósticos por lo que siempre deben incluirse en la rutina. En casos difíciles, las tinciones inmunohistoquímicas pueden ayudar a discernir el linaje de diferenciación tumoral en este grupo.^(17,18)

El manejo de los sarcomas cutáneos debe ser hecho por un equipo multidisciplinario donde cada especialidad pueda aportar su conocimiento y experiencia lográndose de esta manera una solución satisfactoria de cada caso.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- Mazaret R, Antman. Sarcomas of soft tissues and bone. *Cancer*. Aug. 1 1991; 68(3):463-473
- Yang, Rosenberg et al. Sarcomas of soft tissues. *Cancer: Principles of Oncology*. Fourth edition edited by Vincent De Vita, S. Hellman, S. Rosenberg. Lippincott Co. Philadelphia 1993
- Mc Kee, Phillip. *Pathology of the skin*. Second edition 1996. Mosby-Wolfe
- Brown, Swanson. Treatment of malignant fibrous histiocytoma and atypical fibrous xanthomas with micrographic surgery. *J. Derm. Surg. Oncol.* 1989; Dec. 15(12):1287-92
- Lucenko, Fibrosarcomas y Dermatofibrosarcomas Protuberans. *Revista Venezolana de Cirugía*, Jul. 1980; 33(3,4):94-98
- Orozco C, Tamayo S, Duran M. et al. Malignant cutaneous tumors en childrens. Twenty years of experience at a large pediatric hospital. *J. Am. Acad. Dermatol.* Feb. 1994; 30(2):243-249
- Taxy, Battifora. Malignant fibrous histiocytoma. *Cancer* 1977, 40:254-267
- Weiss, Enzinger, Malignant fibrous histiocytoma. *Cancer* June 1974; vol. 41(6):2250-2266
- Gutiérrez, Ospina, Báez et al. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Int. J. Dermatol* lul-aug 1984; 23(6):396-401.
- Fish F. Soft tissue sarcomas in dermatology. *Dermatol. Surg.* 1996; 22:268-273
- Rockley, Robinson, Magid, et al. Dermatofibrosarcoma Protuberans of the scalp: A series of cases. *J. Am. Acad. Dermatol.* aug.1989; 21(2):278-283
- Hacker, Ford. Dermatofibrosarcoma protuberans of the face. *Int. J. Dermatol.* aug. 1994;33(8):568-569
- Koh, Chung, Bury et al. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Int. J. Dermatol.* 1995; 34(4) apr:256-260
- Liss M. Leiomyosarcoma of the buttock. *Am AcadDermatol.* 24(4) Apr. 1991.618620
- Schadendorf D, Haas N, Ostmeier H et al. Primary Leiomyosarcoma of the Skin. *Acta Dermatol. Venereol. (Stock)* 1993;73:143-5
- Yamamura, Takata, Higashiyama et al. Subcutaneous Leiomyosarcoma developing in a radiation dermatitis. *Dermatologica* 1991;183:154-6
- Silvis, Swanson, Manivel et al. Spindle-Cell and Pleomorphic Neoplasms of the skin. *Am. J. Dermatopathol.* 1988; 10(1):9-19
- Kahn, Baumal, From. Role of immunohistochemistry in the diagnosis of undifferentiated tumors involving the skin. *J. Am. Acad. Dermatol.* Jun1986; 14(6):1063-1072